

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD "LYON 1"

U.E.R. MÉDECINE "GRANGE-BLANCHE"

Année 1976 - N° 19

**NÉCROSES CUTANÉES & MUQUEUSES
AU COURS DE LA MALADIE DE HORTON**

A PROPOS D'UNE OBSERVATION

THÈSE

présentée à

L'Université Claude Bernard "Lyon 1"
et soutenue publiquement le 21 Janvier 1976
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

JUVENAL Bernard

né le 11 Août 1948 à Lyon 3^e

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD "LYON 1"

U.E.R. MÉDECINE "GRANGE-BLANCHE"

—
Année 1976 - N° 19
—

**NÉCROSES CUTANÉES & MUQUEUSES
AU COURS DE LA MALADIE DE HORTON**

A PROPOS D'UNE OBSERVATION

THÈSE

présentée à

L'Université Claude Bernard "Lyon 1"

et soutenue publiquement le 21 Janvier 1976

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

JUVENAL Bernard

né le 11 Août 1948 à Lyon 30



UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON 1

Président : M. le Professeur J. BOIDIN

Premier Vice-Président : M. le Professeur R. TOURAINE

Deuxième Vice-Président : M. P. PONCET, Maître-assistant

Troisième Vice-Président : M. MM. BONNET, étudiant

Secrétaire Général de l'Université : M. J. RAMBAUD, administrateur
civil

Unités d'Enseignement et de Recherche (U.E.R.)

U.E.R. de Médecine GRANGE-BLANCHE : M. le Professeur D. GERMAIN

U.E.R. de Médecine ALEXIS-CARREL : M. le Professeur C. GIROD

U.E.R. de Médecine LYON-NORD : M. le Professeur J.P. GARIN

U.E.R. de Médecine SUD-OUEST : M. le Professeur J.M. ROBERT

U.E.R. des Sciences Pharmaceutiques : M. le Professeur L. ODDOUX

U.E.R. des Techniques de Réadaptation : M. A. MORGON, Maître de
Conférences

U.E.R. de Biologie Humaine : M. le Professeur J.C. CZYBA

U.E.R. d'Education Physique et Sportive : M. A. MILLON, Professeur d'E.P.S.

U.E.R. des Sciences Odontologiques : M. le Docteur R. VINCENT

U.E.R. de Mathématiques : M. le Professeur M. BUCHWALTER

U.E.R. de Physique : M. le Professeur R. UZAN

U.E.R. de Chimie et Biochimie : M. le Professeur J. HUET

U.E.R. des Sciences de la Nature : M. le Professeur J. BRUN

U.E.R. des Sciences Physiologiques : M. R. FONTANGES, Maître de
Conférences

U.E.R. de Physique Nucléaire : M. le Professeur A. SARAZIN

U.E.R. de Mécanique : M. le Professeur J. MATHIEU

Observatoire de Lyon : M. le Professeur J.H. BIGAY

I.U.T. 1 : M. le Professeur B. POUYET

I.U.T. 2 : M. J. GALLET, Directeur E.N.S.A.M.

Cette thèse est dédiée :

A la mémoire de mon Père

"Tout passe et pourtant tout reste"

A ma Mère avec toute mon affection

A mes Parents

Qu'ils voient dans cet ouvrage l'aboutis-
sement de leurs efforts et de leurs sacrifices.

A ma fille

Avec toute ma tendresse et mes espoirs

A Hélène

Pour ce qu'elle m'a apporté

A mes grands parents paternels

A ma famille

A mes amis.

Composition du Jury :

Président : Monsieur le Professeur J. PASQUIER

Assesseurs : Monsieur le Professeur J. BOURRET

Monsieur le Professeur J. BRUNE

Monsieur le Docteur L. DESCLOS

A notre Maître et Président de Jury

Monsieur le Professeur J. PASQUIER

Nous le remercions pour la grand honneur qu'il nous a fait en acceptant de présider cette thèse.

Nous avons admiré pendant notre séjour dans son service l'étendue de ses connaissances, la richesse de son expérience et la précision de son diagnostic mais aussi ses exceptionnelles qualités d'enseignant.

Qu'il veuille bien l'accepter comme l'hommage de notre reconnaissance.

A nos juges :

Monsieur le Professeur J. BOURRET

Nous n'avons pas eu l'honneur d'être son élève hospitalier, mais nous avons apprécié l'inlassable dévouement à nous dispenser son enseignement de Médecine du Travail. Nous admirons sa patience, sa grande expérience des problèmes posés par la Médecine du Travail et sa gentillesse qui en font un personnage très attachant.

Monsieur le Professeur J. BRUNE

Un semestre passé près de lui nous a permis de découvrir l'étendue de ses connaissances théoriques et pratiques. Nous avons beaucoup appris à son contact.

Qu'il veuille bien croire à nos sentiments respectueux et reconnaissants.

Monsieur le Docteur L. DESCLOS, Maître de Conférence Agrégé

Le stage hospitalier que nous avons effectué à son contact nous a permis d'apprécier le clinicien compétent, expérimenté, mais aussi l'homme profondément humain et respectueux du malade.

Sa présence dans notre jury est un honneur dont nous le remercions.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Professeur GUILLET

Monsieur le Professeur LEVRAT

Monsieur le Docteur POTTON

Monsieur le Docteur RIGOT

- P L A N -

<u>INTRODUCTION</u>	1
<u>HISTORIQUE</u>	2
<u>OBSERVATION</u>	5
<u>DISCUSSIONS</u>	7
A - <u>La Maladie de Horton : Rappel clinique</u>	7
I - <u>Etiologie</u>	7
1) Fréquence	
2) Sexe	
3) Age	
4) L'étude des antécédents	
II - <u>Clinique</u>	8
II A - Le tableau classique	
1) La phase prémonitoire	
2) La période d'état	
II B - Les variantes cliniques	
1) Les manifestations rhumatismales : La pseudo-polyarthrite rhyzomélique	
2) Les manifestations neuro-psychiques	
3) Les manifestations cardio-aortiques	
4) Les formes fébriles pures et les formes révélées par une altération de l'état général.	
II C - La conduite du diagnostic	
1) Les critères cliniques	
2) L'âge des sujets	
3) Le syndrome biologique	
4) Le critère histologique	

B - <u>L'atteinte nécrotique au cours de la Maladie</u> <u>de Horton</u>	18
1) Nécroses du cuir chevelu au cours de la Maladie de Horton	
2) Nécroses de la langue	26
3) Nécroses simultanées	28
4) Tableaux récapitulatifs	32
C - <u>Commentaires</u>	33
1) Fréquence de ces complications	
2) Sexe	
3) Type des lésions	
4) Relations avec les complications oculaires	
5) Approche étiopathogénique	

CONCLUSIONS

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

La maladie de Horton est une artérite inflammatoire à cellules géantes, touchant électivement l'artère temporale (Temporal Arteritis) mais aussi les autres artères crâniennes (Cranial Arteritis) et même d'autres artères, prenant alors un caractère plus diffus.

Au sein du territoire céphalique, les lésions artérielles anatomiques sont souvent disséminées, atteignant plusieurs artères de moyen calibre ; habituellement les manifestations cliniques se résument à des céphalées, diffuses ou localisées des signes inflammatoires locaux, l'abolition du pouls artériel, une atteinte oculaire.

La survenue d'une nécrose ischémique des téguments, soit du scalp soit de la langue est relativement rare. A partir d'un cas observé dans le service du Professeur Jean PASQUIER, nous essayerons de préciser, en nous appuyant sur les données de la littérature, les différentes caractéristiques de ces complications et les difficultés diagnostiques et surtout thérapeutiques qu'elles soulèvent.

HISTORIQUE

On admet classiquement que la Maladie de Horton a été observée et décrite pour la première fois par HORTON et ses amis MAGATH et BROWN en 1932. Pourtant un cas typique d'artérite temporale aurait été rapporté par un auteur Anglais, HUTCHINSON, qui, en 1890, dans un article consacré aux affections artérielles et publié dans les "Archives of Surgery" de Londres décrivait un cas typique d'atteinte temporale : il s'agissait d'un sujet de sexe masculin, âgé de 80 ans et qui présentait "des stries rayées sur la tête" accompagnées de douleurs violentes rendant tout contact intolérable, notamment le port du classique chapeau melon.

En 1932, HORTON, MAGATH et BROWN publient un travail intitulé : "an undescribed form of arteritis of the temporal Vessels". De 1934 à 1937 il devaient en publier 9 autres cas, permettant ainsi de dresser avec une précision satisfaisante la description clinique de la maladie ; cependant dès 1932, ils avaient signalé la possibilité d'accidents oculaires.

En France, c'est en 1934 que fut publié à Lyon par PARIOT et ses collaborateurs CHEVELIER, GUICHARD et DUMEZ le premier cas français de cette maladie. L'observation publiée porte le nom d' "Algie sympathique cranio-faciale à type migraineux vec dilatation des artères temporales au cours d'un rhumatisme cardiaque solitaire".

Cette même année, le terme d'artérite temporale est prononcé par HORTON et ses collaborateurs pour la première fois. En 1937, MAC DONALD et MOSER signalent un cas d'artérite temporale.

1938 marquera une date capitale dans la progression de l'étude de la maladie : JENNINS et COOBS signalent l'apparition d'une amaurose au cours d'une artérite temporale. Cette amaurose est rattachée à une thrombose de l'artère centrale de la rétine ; l'étude anatomo-pathologique montra des modifications vasculaires différentes de celles de l'athérome et de l'artérosclérose.

En 1939 et en France, THEVENARD fait une communication à la Société des Chirurgiens de Paris intitulée "Syndrome névralgique crânio-fronto-temporal d'origine sympathique". Il relève la guérison d'un cas d'artérite temporelle superficielle. Mais le fait important est la publication d'une étude de LUCIEN, MATHIEU et VERAÏN qui décrivent l'atteinte simultanée d'une artère thyroïdienne ; ils élargissent le cadre de l'artérite temporale et montrent que le syndrome peut s'étendre au-delà du territoire des artères temporales. En 1941, HINES et GLIMOUR mettent en évidence la présence de cellules géantes dans les fragments d'artère temporale prélevée.

La notion "artérite temporale - Maladie vasculaire généralisée" est définitivement admise à la suite des travaux de SPROUL, COCKE, CLOAKE, GOVAN et COLLECK en 1942 ; VORZNIER et CHASNOFF confirment les faits deux années plus tard, qui trouvent des lésions caractéristiques à l'examen nécropsique d'un cas prouvé d'artérite temporelle.

L'étude de la maladie allait progresser très rapidement.

- WAGENER insiste sur les complications oculaires de la maladie, leur fréquence et leur gravité, fait une revue complète et une classification.
- GORDON et THURBER font une comparaison entre l'artérite temporale et la périartérite noueuse: "l'artérite temporale est une panartérite prédominant sur l'aorte et ses branches périphériques alors que la périartérite noueuse est une périartérite prédominant sur les artères viscérales.

En 1948 un traitement hormonal de l'artérite temporale est proposé par CHAVANY et TAPTAS.

99 observations d'artérite temporale sont publiées par BESSIERE et JULIEN qui insistent sur les atteintes oculaires.

En 1954 ROUX publie une série de 248 cas et fait une description complète de la maladie.

En 1957 SIGUIER reprend la description de la maladie et la rattache au vaste groupe des collagénoses.

Quelques années plus tard, en 1960, J.W. PAULLEY et J.P. HUGUES publient 76 cas d'artérite temporale accompagnés de phénomènes articulaires douloureux comparables à ceux observés dans la polyarthrite rhizomélique.

Depuis ces dernières années, un grand nombre de cas de maladie de Horton sont publiés. L'intérêt de leur publication réside dans l'apparition de manifestations cliniques particulières: oculaires, nécroses cutanées ou nécroses linguales.

OBSERVATION

Observation H. 2773 - Monsieur DER PAR... Nazareth

Ce malade de 68 ans, d'origine Arménienne, a des antécédents marqués par une angine de poitrine apparue en 1959, et par une claudication intermittente des membres inférieurs datant de la même époque. Ces troubles ont nécessité un traitement anticoagulant, d'abord par la Phénindione (PINDIONE), puis par un anticoagulant coumarinique (SINTROM), qui a été prolongé jusqu'au moment de son hospitalisation.

Ce malade a, en effet, été hospitalisé dans le Service du Professeur PASQUIER, à l'Hôpital des Charpennes, au mois de Juin 1974, pour un tableau très typique de maladie de Horton, avec :

- diplopie d'installation brutale, par paralysie oculo-motrice, précédant de peu une baisse de la vision de l'oeil gauche, correspondant au fond d'oeil à un oedème papillaire d'origine vasculaire (papillite vasculaire), ayant précédé de peu une atrophie post-oedémateuse (Professeur BONAMOUR). A noter un myosis permanent bilatéral, ne réagissant que mal aux atropiniques.
- céphalées fronto-temporales continues, bilatérales, avec des périodes d'exacerbation paroxystique.
- douleurs massetérines, apparaissant à la mastication et à la parole.
- installation d'une plaque de nécrose cutanée étendue sur toute la région frontale gauche, mal limitée, ayant eu au début un aspect pseudo-ecchymotique, puis secondairement un aspect franchement nécrotique.

Le diagnostic d'artérite temporale avec nécrose cutanée ne faisait pas de doute, d'autant que :

- des deux côtés, les artères temporales étaient indurées, non battantes, se présentant sous la forme d'un cordon douloureux et inflammatoire.
- la V.S. était à 92 mm, avec une hyperalpha 2 globulinémie à l'électrophorèse des protéines sanguines, une augmentation de l'haptoglobine.

On notait des gammaglobulines un peu diminuées, avec surtout une diminution des immunoglobulines de type A.

- il y avait une atteinte sévère de l'état général, avec un amaigrissement récent de 5 kgs.

Une biopsie de l'artère temporale pratiquée secondairement, lors d'une intervention chirurgicale rendue nécessaire par son état cutané, a montré une "artérite temporale fibreuse, au stade cicatriciel", et ceci après un peu plus d'un mois d'une corticothérapie à doses élevées.

En effet, le malade a été mis d'emblée à 120 mg de Prednisone, par voie injectable, ce qui a fait disparaître les douleurs, amélioré l'état général, et ramené la V.S. autour de 25 mm.

Cependant, l'état cutané restait préoccupant, avec un aspect escarrhotique. Des séances d'oxygène hyperbare ont été tentées dans un premier temps, mais il a fallu secondairement envisager une mise à plat chirurgicale (5 décembre 1974).

Malheureusement, le malade devait décéder quelques jours plus tard, d'une complication vasculaire cérébrale. L'examen histologique pratiqué sur les fragments d'exérèse cutanée objectivait un aspect suppuratif, avec disparition de tout élément vasculaire.

DISCUSSIONS

A - LA MALADIE DE HORTON : RAPPEL CLINIQUE

I)- Etiologie

1/- Fréquence :

Cette maladie n'est pas très fréquente mais elle n'est pas exceptionnelle, il semble que l'on assiste, depuis ces dernières années, à une augmentation de la fréquence de la maladie, mais cette élévation n'est qu'apparente. Connaissant mieux la maladie et ses différentes formes cliniques, le diagnostic sera plus facilement porté que jadis. Du fait de la variété sémiologique de cette affection, les cas sont éparpillés dans les services des différentes spécialités (rhumatologie, cardiologie, dermatologie) et la fréquence statistique est certainement au-dessous de la réalité.

2/- Sexe :

La prédominance féminine est classique ; en fait dans sa statistique portant sur 248 cas, ROUX note 52,8 % pour les femmes et 47,2 % pour les hommes.

3/- Age :

C'est une maladie des gens âgés.

Pour ROUX, l'âge moyen de 248 cas est de 68 ans, avec des extrêmes de 47 et 84 ans.

Pour la majorité des auteurs, elle ne se voit jamais avant 50 ans, rarement avant 60 ans et surtout aux alentours de 70 ans.

4/- L'étude des antécédents

Cette étude ne relève rien de particulier habituellement, mais l'on peut retrouver :

- une affection de la sphère bucco-pharyngée : abcès dentaire, infection des amygdales ;
- une grippe, une pneumopathie ;
- une atteinte de l'appareil locomoteur : douleurs rhumatismales ;
- enfin, et surtout, un terrain vasculaire : artérite des membres inférieurs, antécédents d'angine de poitrine ou d'infarctus myocardique.

II - Clinique

II A) Le tableau classique

1°/- La phase prémonitoire

De durée variable, en moyenne un à quatre mois, parfois beaucoup moins longue ; elle est caractérisée par son polymorphisme qui rend le diagnostic difficile à ce stade.

a)- Altération de l'état général avec

- Asthénie physique et psychique qui n'ont rien de très caractéristiques sur un terrain taré.
- Troubles psychiques : instabilité, irritabilité, angoisse etc..
- Anorexie responsable d'un amaigrissement parfois important : plusieurs kilogs en quelques semaines.

b)- Fièvre

Elle manque rarement : quelquefois très élevée, elle est le plus souvent discrète.

Elle peut s'accompagner de frissons et de sueurs qui peuvent exister même en l'absence d'une température élevée.

c)- Douleurs

- Hypersensibilité du cuir chevelu et des téguments des régions temporales : rares à ce stade.
- Algies céphaliques : peu typiques à ce stade ; de topographie et de caractère très variable ; ces sujets sont vus dans un premier temps chez le dentiste ou l'otorhinolaryngologiste.
- Le syndrome algique diffus : reste d'abord localisé à la nuque puis diffuse rapidement pour gagner les grosses articulations et les masses musculaires (jambes, quadriceps) ; ces malades sont souvent pris pour des arthrosiques.

2°/- La période d'état

Le tableau clinique s'enrichit considérablement.

a)- Altération de l'état général

L'anorexie est constante, l'amaigrissement devient vite évident. Une anémie est possible, probablement par carence alimentaire. La température est rarement absente, souvent élevée à 38° C, 39° C.

b)- Les céphalées

Symptôme capital pour lesquelles les malades consultent.

* Hyperesthésie tégumentaire

siège sur le cuir chevelu : prurit, paresthésie, brûlures.

Ces douleurs sont exagérées par le port du chapeau, le fait de se peigner et de poser la tête sur l'oreiller.

* Crises paroxystiques

Sont caractéristiques de la maladie.

Surviennent très souvent le soir ou la nuit ; s'accompagnent d'insomnie qui aggrave l'altération de l'état général. L'accès douloureux se localise d'abord en un point très précis de la région temporale puis diffuse et augmente d'intensité.

La douleur est rapidement atroce, lancinante, profonde ou superficielle, pulsatile.

Elles peuvent survenir spontanément, mais parfois sont provoquées par la toux, l'éternuement, les variations de température (surtout le froid), la mastication, le contact du peigne ou de l'oreiller. La douleur est en général bilatérale, mais les signes prédominent d'un côté ; elle peut durer 24 heures, parfois plus brève ou plus longue et s'atténue progressivement, laissant subsister un endolorissement du cuir chevelu. Elles récidivent à brève échéance.

* Phénomènes douloureux accompagnateurs

Peuvent être isolés ou associés aux céphalées.

- . Névralgies de la région mastoïdienne.
- . Douleurs de la nuque ou des faces latérales du cou, réalisant un pseudo-torticolis.
- . Dysphagie par tuméfaction de la langue.

- . Douleurs rétro-oculaires, thoraciques et abdominales.
- . Claudication intermittante à la mastication.

c)- Les signes oculaires

Ils font partie intégrante de la maladie dont ils constituent le risque majeur, imposant l'urgence du diagnostic et du traitement corticoïde qui prévient ses complications.

Ils sont présents dans environ 50 % des cas. Leur apparition n'est que rarement inaugurale et ils apparaissent habituellement dans un délai de trois mois et demi après le début des autres signes.

Leur modalité clinique est variable :

- Diplopie, limitation douloureuse des mouvements des globes oculaires par altération du cône musculo-tendineux.
- Modification de l'acuité visuelle uni ou bilatérale à type d'amblyopie ou d'amaurose ; peut être transitoire ou définitive.

L'aspect du fond d'oeil est variable selon la cause de la cécité : le plus souvent névrite optique ischémique avec aspect d'œdème papillaire, oblitération de l'artère centrale de la rétine avec son aspect caractéristique au fond d'oeil, ou encore névrite optique rétro-bulbaire, avec un F.O. normal au début, et apparition secondaire d'une papille atrophique.

d)- Les signes locaux objectifs

* Examen de l'artère temporale

La palpation doit être douce pour ne pas déclencher une douleur aiguë. Elle est proéminente, tortueuse ou rigide, très épaissie, augmentée de volume, prenant l'aspect d'un cordon induré,

parfois parsemé d'un chapelet de nodules très douloureux.

Les battements ont le plus souvent disparu ; si l'artère est encore pulsatile, il est possible de noter un petit souffle systolique.

L'atteinte est souvent bilatérale, d'intensité inégale et il faut toujours inspecter et ausculter le côté opposé.

* L'examen des régions temporales, du cuir chevelu et de la langue doit être systématique car l'apparition d'une nécrose cutanée du cuir chevelu ou d'une nécrose linguale est, comme nous le verrons dans le chapitre suivant, possible.

II B) Les variantes cliniques

Elles signalent la diffusion de l'atteinte artérielle et sont toujours associées à une atteinte de l'état général, elles peuvent s'associer au tableau clinique classique, le compliquer ultérieurement, mais elles peuvent être isolées et posent alors un problème diagnostique difficile.

Cependant les signes typiques d'artérite temporale peuvent s'installer secondairement, alors que la maladie a débuté par une symptomatologie inhabituelle.

1°) Les manifestations rhumatismales : la pseudo-polyarthrite rhizomélique.

Les douleurs musculaires font partie intégrante de la maladie, mais celles-ci peuvent être prédominantes et réaliser le tableau de la pseudo-polyarthrite rhizomélique.

La symptomatologie de la pseudo-arthrite rhizomélique est marquée par des douleurs des ceintures, scapulaires et pelviennes, un

enraidissement du cou ; l'examen clinique révèle une limitation des mouvements des épaules et des hanches ; la radiographie montre l'absence de toute altération des surfaces articulaires ; il n'y a pas de signes d'atteinte musculaire : pas d'atrophie, pas de fibrillations, électromyogramme et biopsie musculaire normaux.

La pathogénie de ces algies musculaires n'est pas connue, on pense qu'elles pourraient être dues à une atteinte des artères musculaires.

2°) Les manifestations neuropsychiques

- L'atteinte des nerfs crâniens a été plusieurs fois signalée : paralysies oculo-motrices, avec en particulier diplopie transitoire, vertiges par atteinte de la VIII paire.
- Les manifestations sous la dépendance d'une ischémie dans le territoire vertébro-basilaire, ou dans le territoire carotidien, n'ont rien de spécifique et leur fréquence est difficile à apprécier, car l'âge des sujets est aussi celui des complications d'athérosclérose.
- Des troubles neuropsychiques, à type de confusion, ou même de démence, ont été rapportés. Un syndrome dépressif accompagne souvent la maladie de Horton et peut être parfois révélateur.

3°) Les manifestations cardio-artiques

Elles sont rares et il est difficile en l'absence de vérification anatomique de les rapporter à la maladie de Horton. Il faut cependant insister sur l'existence prouvée d'atteinte des vaisseaux coronaires, de la crosse aortique, des artères des membres.

4°) Les formes fébriles pures, et les formes révélées par une atteinte de l'état général isolée avec VS élevée, soulèvent des problèmes de diagnostic difficiles avec les autres maladies inflammatoires, les maladies néoplasiques, les maladies infectieuses ; seule la biopsie temporale peut permettre alors d'affirmer le diagnostic.

II C) La conduite du diagnostic

Le diagnostic de la maladie de Horton s'impose rapidement puisque la corticothérapie prévient le risque oculaire qui est toujours à redouter.

Il repose sur :

a/- Des critères cliniques.

b/- L'âge des sujets : l'existence de cas avant 60 ans est tout à fait exceptionnelle.

c/- Le syndrome biologique :

* L'élément capital et constant est l'élévation de la vitesse de sédimentation ; elle est toujours élevée, indépendante de la température et de l'anémie, le plus souvent supérieure à 50 mm à la première heure, dépassant presque toujours 80 voire 100 mm à la deuxième heure.

Son intérêt diagnostique est primordial, il se double d'un intérêt pronostic et évolutif, car son accélération témoigne de l'évolutivité de la maladie.

* A la numération et à la formule, il existe souvent une discrète anémie hypochrome ; les globules blancs sont normaux ou subnormaux : rarement il existe une hyperleucocytose ; dans la majorité des cas, il n'y a pas d'éosinophilie.

* L'électrophorèse présente deux ordres de modifications :

- Quantitatives : hypoprotéïnémie totale avec inversion du rapport S/G par augmentation des globulines et diminution de l'albumine.
- Qualitatives : β globulines normales ou subnormales.
 α_1 et α_2 globulines sont augmentées.

d/- Le critère histologique

* Technique :

La biopsie est aisée pour un opérateur averti ; elle est réalisée aux abords de l'artère temporale superficielle, juste au dessus de l'orifice de l'artère temporale moyenne et de l'artère transverse de la face, ainsi que des branches massétériennes et temporo mandibulaires. On effectue la résection sur un à deux cms et on retire la totalité du paquet vasculo-nerveux. L'incision est le plus souvent exsangue ; elle peut être hémorragique si le cas est diagnostiqué très précocément. On a récemment proposé de la faire précéder d'une artériographie de l'artère temporale qui montre des modifications particulières avec artères sinueuses et dont le calibre est rétréci de façon irrégulière. Cette artériographie permettrait en outre de guider la biopsie.

* Macroscopie

L'artère est dure et très épaisse ; sa lumière est étroite ou obstruée, le calibre irrégulier ; il existe parfois des formations nodulaires.

* Microscopie

Elle montre l'atteinte des trois tuniques vasculaires :

a/- L'intima

Elle est très épaisse et de ce fait entraîne la réduction du calibre, voire même l'obstruction totale de la lumière artérielle. Cet épaissement est sous la dépendance de trois facteurs :

- . sclérose sous endothéliale plus ou moins serrée
- . sclérose granulomateuse avec formation de nouveaux capillaires et infiltration de nature lymphoplasmocytaire de la partie moyenne. Il y a parfois des cellules géantes et des dépôts fibrinoïdes.
- . Enfin sclérose dense fibroblastique de la partie profonde qui se poursuit avec la portion sous intima de la média.

b/- La média

Elle est le siège d'un granulome inflammatoire à cellules géantes avec fragmentation et dissociation de la limitante élastique interne ; parfois elle est complètement détruite. Les cellules géantes jouxtent les débris de la limitante élastique interne ; plus ou moins nombreuses, elles forment parfois une véritable couronne. Elles peuvent être associées à des polynucléaires, des lymphocytes, des plasmocytes, des histiocytes et des fibroblastes ; il n'y a jamais d'éosinophiles. La partie profonde de l'intima peut être atteinte par des dépôts fibrinoïdes plus ou moins abondants. Les fibres musculaires peuvent être détruites complètement.

c/- L'adventice

est sclérosée ; les troncs nerveux peuvent être atteints ; au niveau des vasa vasorum, on note une atteinte des troncs nerveux et une infiltration lymphoplasmocytaire en ilots et en manchons.

d/- Le conjonctif périvasculaire

présente une sclérose riche en infiltrats lymphoplasmocytaires avec, rarement atteinte inflammatoire au niveau des muscles de voisinage.

C'est donc une panartérite granulomateuse, oblitérante et giganto-cellulaire.

Le problème est représenté par les cas où la biopsie de l'artère ne montre pas de modification histologique caractéristique. Cette négativité de la biopsie ne permet pas d'esclure le diagnostic car :

- La biopsie peut être faite dans une zone saine de l'artère temporale ; les lésions sont très souvent segmentaires.
- Le prélèvement a été trop tardif et réalisé à un stade cicatriciel.
- Enfin, prélèvement négatif au niveau de l'artère temporale, alors que des lésions pourraient exister au niveau d'une autre branche du système carotidien.

Après ce bref rappel clinique concernant la maladie de Horton nous allons maintenant envisager les complications nécrotiques de la maladie de Horton ; nous étudierons les nécroses cutanées, du cuir chevelu et les nécroses linguales car ces manifestations sont voisines, du moins pour ce qui est de leur étiopathogénie et il semble donc logique de les étudier simultanément.

B - L'ATTEINTE NECROTIQUE AU COURS DE LA MALADIE DE HORTON

1) Nécroses du cuir chevelu au cours de la maladie de Horton

Observation n° 1 : WITTELS et Coll.

Il s'agit d'une femme âgée de 75 ans, présentant une démence sénile.

Le début de la maladie est marqué par une cécité brutale et bilatérale ne réagissant pas à la corticothérapie et aux vaso-dilatateurs, quelques semaines plus tard, apparaissent des aires nécrotiques au niveau des régions temporales et pariétales qui s'étendent et confluent. La VS est élevée à 122-135 mm ; la biopsie de l'artère temporale confirme le diagnostic de maladie de Horton. Malgré la poursuite de la thérapeutique, l'évolution est rapidement mortelle par collapsus cardio-vasculaire.

Observation n° 2 : WITTELS et Coll.

Sujet de sexe masculin âgé de 75 ans, atteint également de démence sénile ; quelques mois avant d'être hospitalisé, il présente deux ulcérations temporo pariétales à bords nets. A droite, au niveau de la région occipitale, l'atteinte osseuse est très marquée et la dure mère est mise à nu. Les artères temporales sont dures, non battantes. La VS est accélérée à 75-120 mm. La biopsie de l'artère temporale gauche permet de poser le diagnostic de maladie de Horton ; sous corticoïdes et vaso-dilatateurs, l'état général et local s'améliore, mais la situation primitive réapparaît dès que l'on essaye de diminuer les doses.

Observation n° 3 : GIRARD et COUDERT

Femme de 78 ans. La maladie débute par des douleurs violentes des régions temporales et occipitales droite et gauche ; les artères temporales se présentent sous la forme de cordons indurés, non pulsatiles.

A l'occasion de la biopsie de l'artère temporale, on découvre une escarre importante du cuir chevelu.

Observation n° 4 : RIIS

Homme âgé de 65 ans. Le début est marqué par des arthralgies et des céphalées. Après cinq mois d'évolution, apparaît une amaurose, d'abord transitoire, puis définitive, compliquée d'une gangrène bilatérale du cuir chevelu.

Observation n° 5 : KENDALL

Femme de 78 ans. Au début apparaissent des douleurs touchant les grosses articulations. Au bout de quelques semaines, les signes articulaires s'atténuent alors qu'apparaissent des céphalées et de la fièvre. En 48 heures va se constituer une lésion nécrotique du scalp, touchant la région pariétale droite, près du cortex. On remarque aussi l'apparition d'une nécrose du septum nasal. La cicatrisation du cuir chevelu après chute de la plaque nécrotique se fait en 4 mois.

Observation n° 6 : WITTELS et Coll.

Femme âgée de 77 ans. 6 mois après une amygdalite accompagnée de céphalées, apparaissent des lésions gangreneuses des deux régions pariétales limitées par un bord net. Les deux artères temporales sont sinueuses et dures, en cordon. La biopsie de l'artère temporale droite révèle des lésions typiques de maladie de Horton. L'évolution, sous traitement vaso-dilatateur, se fait vers une amélioration des lésions.

Observation n° 7 : KINMONT et MAC CALLUM

Chez cette femme de 75 ans, apparaissent des céphalées ; en 48 heures cécité complète, brutale et successive des deux yeux. Au niveau du cuir chevelu existence de masses douloureuses. Malgré la corticothérapie, trois mois plus tard, apparaît au niveau du scalp une escarre extensive, s'étendant du front au cortex. L'escarre se détache. Au fur et à mesure que la cicatrisation se poursuit, d'autres ulcères se forment à partir de bulles de zones contuses ou hémorragiques, aboutissant à un cuir chevelu profondément remanié, transformé en une cicatrice adhérente sur laquelle on note des surfaces escarrées surinfectées.

Observation n° 8 : KINMONT et MAC CALLUM

Chez cet homme de 76 ans, le début est également marqué par des céphalées, quatre jours plus tard apparaît un érythème du cuir chevelu, du cou, de la face, du dos des mains et des avant-bras. On pense alors à un accident de photosensibilité.

Malgré la mise en route d'un traitement antipaludéen, les céphalées deviennent insupportables et des ecchymoses se forment au niveau du cortex et de la région temporale gauche, ces ecchymoses évoluent vers la nécrose alors que le processus va intéresser bientôt la région temporale droite ; la guérison s'effectue en deux mois sous corticothérapie à faibles doses (10 à 15 mg de Prednisone).

Observation n° 9 : FLEISCHL

Homme de 85 ans. L'histoire clinique débute par des céphalées diffuses et une inflammation des artères temporales. Au bout d'une dizaine de mois le malade est hospitalisé pour un épisode de confusion mentale.

Alors que l'épisode psychique régresse bientôt, apparaissent peu après une gangrène symétrique des régions temporales et une cécité droite. Sous Prednisone (40 mg), les lésions cutanées guérissent en quelques mois.

Observation n° 10 : BAREFOOT et LUND

C'est un homme de 80 ans qui présente une altération de l'état général avec amaigrissement et anorexie. 3 mois plus tard apparaissent des céphalées et des ulcérations progressive du cuir chevelu. L'évolution se complique un mois plus tard d'une cécité brutale et bilatérale. Les ulcérations atteignent les 2/3 antérieurs du scalp. La biopsie temporale confirme le diagnostic de maladie de Horton. Sous corticothérapie (30 mg de Cortancyl) l'état général s'améliore rapidement et les lésions cutanées cicatrisent en deux mois.

Observation n° 11 : CLARK

Chez cet homme de 75 ans, diabétique, la maladie débute par des céphalées violentes typiques de maladie de Horton. Apparaît brutalement une cécité de l'oeil gauche. Une semaine plus tard, se constitue une atteinte cutanée des deux aires temporales, d'abord livide puis gangréneuse. La corticothérapie est instaurée, mais le sujet décède six semaines plus tard dans un tableau d'infarctus myocardique.

Observation n° 12 : TIRSCHECK

C'est un homme de 74 ans, grand scléreux (antécédents d'artérite avec amputation des orteils et de la jambe gauche, trois ans auparavant), dont l'histoire clinique est d'abord marquée par des céphalées et une altération de l'état général.

Quatre à cinq semaines plus tard apparaissent des ulcérations pariétales bilatérales qui vont rapidement confluer. Sous corticothérapie et vaso-dilatateurs associés, la réparation se fait en quatre mois.

Observation n° 13 : LOUYOT, BEUREY et Coll.

Il s'agit d'un homme âgé de 74 ans. Le début clinique est caractérisé par une asthénie intense, puis des cervicalgies et des douleurs des zones temporales. L'asthénie est très intense, puis apparaissent deux plaques gangréneuses grisâtres, livides et symétriques, occupant les régions temporo frontales droite et gauche. Elles sont allongées, antéro-postérieures et rapidement noirâtres,

oedématisées et nécrotiques par endroit. Au sein de ces tissus, on palpe à droite comme à gauche l'artère temporale dure et indurée. Sous corticothérapie (50 mg/j.), l'état général s'améliore, les signes biologiques se rapprochent de la normale ; la nécrose s'affirme et se circonscrit. Elle s'élimine bientôt et la boîte crânienne est mise à nue de chaque côté sur une surface de 2 à 3 cm. Grâce à un traitement local par pommades antibiotiques et cicatrisantes, la réparation cutanée se fait à gauche en cinq mois. Mais à droite elle nécessite deux ouvertures de la table externe de la boîte crânienne permettant l'apparition de bourgeons cicatriciels et finalement la cicatrisation complète.

Observation n° 14 : CHASSAGNON, J.C. ROQUES et J.J. BUFFAT

Cet homme de 81 ans est hospitalisé le 10 Mars 1966 dans le service du Docteur CHASSAGNON. Il allègue depuis plusieurs semaines des céphalées rebelles aux thérapeutiques usuelles. Lors de son admission le malade était apyrétique, mais sa VS assez accélérée à 30 %. L'examen général était négatif, sauf la notion de poumons séniles avec bronchites récidivantes et la non perception des pouls des pieds, mais sans claudication intermittente avec des courbes oscillométriques normales. Mais l'examen local était très suggestif : on constatait en effet de gros cordons sinueux indurés et inflammatoires, hypersensibles au palper, dessinant le trajet des deux artères temporales et ne battant pas. Les pouls temporaux superficiels n'étaient pas perçus ni à droite ni à gauche. Tout le territoire cutané de la région antérieure du crâne était également très sensible au palper et il était le siège de troubles trophiques avec une peau mince, une dépilation plus étendue du côté

droit et surtout la présence de trainées violacées de caractère ischémique, comportant au centre, au moins du côté gauche, une zone nécrotique ulcérée.

La biopsie de l'artère temporale a confirmé qu'il s'agissait bien d'une maladie de Horton typique.

Le traitement corticoïde instauré a apporté au malade une amélioration spectaculaire et rapide avec cédation des douleurs, permettant la mastication sans souffrir et rendant possible le sommeil. La région malade a perdu son hypersensibilité au toucher. Les lésions cutanées ont rétrocedé complètement à droite, et à gauche, où les lésions ischémiques étaient plus importantes, ont évoluées avec une cicatrice déprimée. L'évolution a été compliquée par l'apparition d'un syndrome de Wallenberg. Le malade est rentré chez lui le 25 Mai 1966, avec persistance de séquelles neurologiques.

Observation n° 15 : CHASSAGNON, J.C. ROQUES et J.J. BUFFAT

Retraité de 76 ans, marié et sans enfant, chez lequel l'interrogatoire apportait la notion de troubles rhumatologiques ayant donné lieu à des poussées discontinues au cours des trois dernières années. Il s'agissait de poussées algiques aiguës et fébriles, affectant le cou et les épaules et qui avaient été traitées à Nice par un rhumatologue à l'aide de corticoïdes et d'antimélaniques, lesquels s'étaient montrés très actifs. Le diagnostic de pseudo-polyarthrite rhizomélique semble bien devoir être porté à postériori. Le sujet est venu consulter pour des douleurs violentes des deux régions fronto-pariétales, non calmées par les antalgiques banaux. Ces douleurs prédominaient à droite, s'accompagnant de douleurs nuquales; la température était à 37°8 et la VS accélérée à 78 mm.

Enfin, le malade avait remarqué l'apparition de trainées violacées sur les deux régions frontales.

On était aussitôt orienté vers le diagnostic de maladie de Horton par la présence de grosses artères temporales saillantes et sinuées dont la palpation était nettement douloureuse. De faibles battements étaient encore perceptibles à la hauteur des arcades zygomatiques, mais la pulsatibilité disparaissait au dessus de celles-ci. Les lésions ischémiques tégumentaires étaient moins accusées que dans l'observation précédente, mais cependant nettes et prédominant à droite où existait une ulcération superficielle sphacélique . La biopsie artérielle a été pratiquée, permettant d'obtenir la confirmation histologique du diagnostic. Le traitement corticoïde a apporté une régression spectaculaire des douleurs spontanées et des douleurs provoquées et une transformation de l'état local objectif : les grosses artères sensibles sont devenues un cordon fin, dont la palpation n'était plus douloureuse. Les téguments frontaux ont retrouvé leur coloration normale, sauf la présence de cicatrices dépressives des deux côtés, témoins des érosions sphacéliques initiales. L'évolution ultérieure s'est compliquée d'un diabète modéré, induit par le traitement cortisonique.

Observation n° 16 : RUSSEL

Dans une revue d'ensemble de 35 cas d'artérite temporale, une nécrose du cuir chevelu est mentionnée, sans être décrite de façon détaillée.

Par ailleurs, le Norvégien BLORSTED et le Hongrois NOVOTNY ont rapporté chacun un cas d'artérite nécrotique du cuir chevelu.

2)- Nécroses de la langue au cours de la maladie de Horton

Observation n° 1 : PAVIS et AL.

Chez cette femme de 74 ans, qui présentait depuis plusieurs mois une altération de l'état général, apparaissent brutalement des céphalées temporales droites, irradiant à la face droite et à la machoire inférieure droite. Au bout de quelques semaines, la malade allègue une douleur très vive de la langue. En quelques heures, les lèvres prennent une teinte grisâtre, la pointe et le tiers antérieur droit de la langue se nécrosent. A l'examen l'artère temporale droite est dure, indurée et non battante. La biopsie confirme le diagnostic. Sous prednisone (60 mg/24 heures) l'évolution est très favorable ; en deux jours, la zone nécrosée s'élimine. La Prednisone est diminuée progressivement et arrêtée au bout de six mois. Il n'y a pas eu de rechute.

Observation n° 2 : HOWARD et CREMIN

Femme de 74 ans qui allègue des douleurs localisées à l'angle de la machoire, puis des douleurs bitemporales. En trois semaines, apparaît une difficulté à la déglutition. La langue va occuper toute la cavité buccale ; elle est très douloureuse et va provoquer une crise d'étouffement qui motive l'hospitalisation. Il existe alors une salivation intense et une nécrose très progressive des deux tiers antérieurs de la langue qui s'élimine en trois semaines. Il faut noter que le diagnostic n'a pas été envisagé par les auteurs qui pensèrent à une "glossite parenchymateuse aiguë avec gangrène de la langue". WISE, dans une publication ultérieure propose le diagnostic plus que probable de maladie de Horton.

Observation n° 3 : PITT, WALLACE, MAC GREGOR

Il s'agit encore d'une femme âgée de 78 ans. La maladie débute par une affection fébrile banale. Au bout de deux semaines, la patiente est hospitalisée du fait de l'apparition de douleurs et d'un gonflement de la langue qui évolue vers la nécrose du 1/4 antérieur de la langue ; elle s'élimine en 6 semaines. La vision de l'oeil gauche est très diminuée. La biopsie de l'artère temporale montre une thrombose organisée sans cellules géantes.

Observation n° 4 : MAC GILL

L'histoire clinique de cette femme de 77 ans débute par l'apparition brutale de céphalées généralisées et d'une induration de la langue qui provoque une dysarthrie. La langue augmente de volume et se revêt de plaques noirâtres. Deux semaines plus tard, la moitié antérieure de la langue est entièrement gangrénée. Elle tombera une semaine plus tard.

Observation n° 5 : KINMONT et MAC CALLUM

Femme de 79 ans. La maladie débute par des douleurs vives du cou, irradiant vers la tête et s'accompagnant d'un malaise général. Quelques jours plus tard et alors que les céphalées diminuent d'intensité, apparaît une cécité complète et brutale de l'oeil droit, alors que la vision à gauche devient floue. Une gêne à la mobilisation de la langue rendant l'élocution difficile complète le tableau clinique. La malade est hospitalisée quelques

jours plus tard. Le bout de la langue et le côté gauche de celle-ci sont noirs et vont s'éliminer. La parole et les mouvements volontaires de la langue sont impossibles. La malade avale même sa langue et il faudra l'extraire de l'hypopharynx.

Sous corticothérapie importante les lésions locales s'améliorent, l'élocution est à nouveau possible et la langue cicatrise en quelques semaines.

3)- Nécrose simultanée du cuir chevelu et de la langue chez un même patient.

Observation n° 1 : BREARLEY et MAC DONALD

Cette femme âgée de 82 ans a tout d'abord présenté un malaise général. Un mois plus tard apparaissent des céphalées frontales et temporo pariétale droite qui s'accompagnent de signes trophiques avec une peau enflammée, rouge et oedématisée.

On porta dans un premier temps le diagnostic de zona et l'état clinique resta stationnaire sous vitaminothérapie B₁₂ pendant 2 à 3 semaines. Brusquement vont apparaître des douleurs violentes du côté droit de la tête et une augmentation du volume de la langue qui va occuper toute la cavité buccale. Les lésions cutanées, à droite, vont s'aggraver. La corticothérapie est alors proposée : 40 mg de Prednisone, mais la nécrose du tiers antérieur de la langue s'affirme. Le 13ème jour elle est amputée chirurgicalement et la cicatrisation se termine le 30 ème jour. L'état général s'améliore, la lésion du cuir chevelu au niveau pariétal est devenue fluctuante, s'est ulcérée, laissant une ulcération circulaire de 5 cm. de diamètre. La cicatrisation s'effectuera lentement.

Observation n° 2 : BOUR

Il s'agit d'un homme âgé de 76 ans au moment où apparaissent les troubles. Cette observation est primordiale car elle met en évidence trois sortes de lésions :

- * Dans un premier temps : amaurose brutale de l'oeil gauche ;
- * Puis manifestations de nécrose qui frappent deux territoires distincts :

a) Le scalp d'une part :

La région temporo-pariétale est occupée par une plaque losangique de 10x12 cm dont l'axe est parallèle à l'arcade zygomatique et dont le sommet antérieur se situe à 4 cm du bord extrême de l'oeil droit. Les bords sont nets, mais festonnés. D'abord violacée, ecchymatique, en léger relief puis transitoirement recouverte de quelques bulles aseptiques, cette plaque va prendre en 5 à 6 jours un aspect sec ; il s'agit alors d'une vaste escarre de couleur noirâtre et verdâtre, déprimée par rapport aux téguments avoisinants. De petites plaques apparues aux extrémités antérieure et postérieure de la plaque centrale s'étaient rapidement réunies à l'élément principal. Un élément de petite taille reste isolé, à gauche de la ligne médiane.

b) La langue d'autre part :

Après une phase d'oedème violacé et douloureux, le bord gauche et la pointe de la langue s'ulcèrent ; toute la zone se recouvre d'une épaisse escarre blanchâtre, à odeur putride. Ces lésions rendent impossibles l'élocution et l'alimentation. L'escarre s'éliminera spontanément en bloc sans hémorragie.

A ce stade de l'affection, les artères temporales étaient perçues sous forme d'un cordon induré, non battantes mais non douloureuses au toucher. L'étude des différents fragments histologiques prélevés montrera un aspect typique de lésions artérielles de maladie de Horton, prédominant au niveau de la temporale avec atteinte débutante mais limitée de la faciale. L'évolution s'est faite suivant une allure différente pour les trois groupes de signes, sous corticothérapie. En effet :

- * Les signes généraux ont assez rapidement régressé ; la disparition de la fièvre, la normalisation de la VS (revenue à 7-17 mm), le retour de l'appétit ont permis de diminuer progressivement les doses de Prednisone.
- * Les lésions nécrotiques du cuir chevelu ont évoluées beaucoup plus lentement, l'escarre s'est éliminée par grands fragments laissant place à un tissu de granulation. L'épithélisation s'est faite par la périphérie à un rythme assez lent.
- * L'escarre linguale était, pour sa part, tombée très rapidement, aboutissant à une cicatrisation vicieuse. La structure de la langue est très modifiée. Une partie du bord gauche est amputée ; la protusion est gênée par la cicatrisation scléreuse ; de profonds sillons creusent la face postérieure. La récupération d'une certaine mobilité permet au malade de manger et de se faire comprendre. Par contre, il a perdu la sensation du goût.
- * Quant aux lésions oculaires, elles restent inchangées. La cécité bilatérale et totale (avec papille blanche au fond d'oeil) persiste.

Observation n° 3 : BOISSONNAS, CACHIN, REBOUL

Femme de 78 ans, hospitalisée à l'hôpital COCHIN le 12 Décembre 1974 pour une altération importante de l'état général. Un mois auparavant elle a présenté des douleurs fronto-pariétales bilatérales à type de brûlures. L'extraction de deux chicots dentaires n'avait pas entraînée d'amélioration. Le 10 Novembre 1974, épisode d'amblyopie droite brutale et transitoire, difficile à interpréter (H.T.A. ancienne).

A son entrée à l'hôpital elle présentait :

- une langue encore ulcérée, avec douleurs et impression de pavé sur la langue ;
- des lésions cutanées temporo-pariétales droites faites d'éléments plans rouge violacés ;
- une abolition des pouls temporaux.

En 48 heures la langue se recouvrait d'un enduit jaune nacré, lisse, avec odeur nauséabonde de la cavité buccale.

Le 26 Décembre 1974 apparaissait sur la face dorsale, dans le côté gauche, en avant du V lingual, d'une zone en relief de 2 cm sur 3 cm, évoquant une nécrose linguale.

Le 3 Janvier 1975 : chute en masse d'une partie de la langue nécrosée, laissant une surface creusée, tourmentée, fibreuse, mais permettant l'alimentation et une élocution à peu près correcte.

Le reste de la langue est redevenu normal, perdant en particulier son enduit blanchâtre.

L'histologie de la pièce linguale montra les mêmes lésions anatomo-pathologiques qu'au niveau de l'artère temporale et confirmait le diagnostic de maladie de Horton.

4) - Tableaux récapitulatifs

N° observation	Sexe	Age	Ulcération ou gangrène	Cécité
1	♀	75 ans	G	Bilatérale, précédant de + semaines les lésions cutanées
2	♂	75 ans	U	O (Corticothérapie + vasodilatateurs)
3	♀	78 ans	G	O (Corticothér. ?)
4	♂	65 ans	G	Bilatérale précéd. les lésions cutanées
5	♀	78 ans	G	Bilatérales précéd. les lésions cutanées
6	♀	77 ans	G	O (Vasodilatateurs)
7	♀	75 ans	G	Bilatér. 3 mois avt les lésions cutanées
8	♂	76 ans	G	O (Corticothérapie)
9	♂	85 ans	G	Droite (Corticoth.)
10	♂	80 ans	U	Bilatér. 1 mois après Pas de corticothér.
11	♂	75 ans	G	Oeil Gche, 8 j. Avant les lésions cutanées
12	♂	74 ans	U	O (Pas de corticoth.)
13	♂	74 ans	G	O (Corticothérapie)
14	♂	81 ans	U	O (Corticothérapie)
15	♂	76 ans	U	O (Corticothérapie)

Nécroses du cuir chevelu

Nécroses de la langue

N° Obs.	Sexe	Age	Cécité associée
1	♀	74 ans	Pas de cécité (Corticothérapie)
2	♀	74 ans	Pas de cécité (Corticothérapie)
3	♀	78 ans	de la V gauche (Pas de corticothér.)
4	♀	77 ans	Pas de cécité (Pas de corticothér.).
5	♀	79 ans	Contemporaine de l'atteinte linguale

Nécroses associées

N° Obs.	Sexe	Age	U ou G.	Cécité
1	♀	82 ans	U	O (Corticothérapie)
2	♂	77 ans	G	Bilatérale précédant les lésions
3	♀	78 ans	U	O (Corticothérapie)

C - COMMENTAIRES

1)- Fréquence de ces complications

Actuellement ces complications nécrotiques cutanées ou linguales, paraissent relativement rares. Dans notre étude, et en tenant compte de l'observation décrite dans le service du Professeur PASQUIER, nous avons dénombré :

- cinq cas de nécrose linguale
- dix-sept cas de nécroses cutanées
- trois cas où les nécroses linguales et cutanées sont associées.

Cette relative rareté est peut être plus apparente que réelle. Pendant longtemps ces complications ont été méconnues et leur méconnaissance est peut être à l'origine d'erreurs diagnostiques par défaut. C'est ainsi que le cas relaté dans notre observation n° 2 (cf. paragraphe "nécrose de la langue" : HOWARD et CREMIN) avait été publié sans diagnostic précis et c'est WISE qui dans une publication ultérieure redresse l'erreur.

2)- Sexe

L'analyse des observations publiées montre que ces complications nécrotiques n'apparaissent pas avec la même fréquence chez l'homme et chez la femme.

- * Les lésions du cuir chevelu sont plus fréquentes chez l'homme.
- * Les lésions linguales apparaissent chez la femme, une seule observation, celle de BOUR, signale un cas de nécrose linguale, d'ailleurs associée à une nécrose cutanée, chez l'homme.

En fait, le nombre de cas publiés est encore trop important pour que l'on puisse tirer des enseignements valables de ces constatations.

3)- Type des lésions

Deux types d'atteintes cutanées peuvent se rencontrer :

- gangréneuses
- ulcéreuses d'emblée.

En fait, les lésions gangréneuses vont s'ulcérer dans un second temps et l'ulcération n'est donc que l'évolution logique de la gangrène ; elles ont la même valeur et il faut les séparer d'autres lésions cutanées possibles : nodules sous cutanés, et bulles.

4)- Relations avec les complications oculaires

Existe-t-il un rapport dans le temps entre ces nécroses et l'apparition des complications oculaires ? En d'autres termes peut-on admettre que ces complications ont valeur de symptômes d'alarme faisant craindre l'apparition d'une cécité uni ou bilatérale. La réponse à une telle question serait capitale car elle permettrait de poser le diagnostic d'évolutivité.

La mise en oeuvre précoce de la corticothérapie peut-elle alors permettre d'éviter la survenue des complications oculaires ; si l'on se réfère aux différentes observations de la littérature :

* Atteinte linguale isolée

- Dans 3 cas, les lésions linguales ne se sont pas compliquées de lésions oculaires ; sur ces 3 cas, la corticothérapie avait été instituée une fois.

- Dans deux cas, il y a eu une atteinte oculaire ; celle-ci fut contemporaine de l'atteinte linguale dans un cas alors que dans l'autre cas, l'atteinte oculaire n'a pu être précisée chronologiquement.

* Atteinte isolée du cuir chevelu

- Dans sept cas, il y a eu une atteinte oculaire,
 - . une seule fois, elle a succédé à la nécrose
 - . cinq fois elle l'avait précédée
 - . une fois elle était survenue en même temps que les lésions nécrotiques.
- Dans 8 cas, il n'y eut pas d'atteinte oculaire, parmi ces cas :
 - . dans 5 cas, une corticothérapie avait été mise en oeuvre
 - . dans 2 cas, elle n'avait pas été mise en oeuvre
 - . une fois il n'a pas été possible de la préciser.

* Atteinte associée de la langue et du cuir chevelu

- Dans un cas, la cécité a précédé la nécrose
- Dans les deux autres cas, les nécroses sont apparues et sous corticothérapie on n'a pas vu apparaître de signes oculaires.

Au terme de cette étude, il apparaît que si les nécroses surviennent primitivement, le recours à la corticothérapie n'est pas suivi de complications oculaires. En revanche, si la corticothérapie n'est pas rapidement mise en oeuvre, il y a un risque certain à voir survenir une cécité.

La corticothérapie donc, doit être instaurée dès le diagnostic de maladie de Horton établi. Ces nécroses doivent, de parti pris, faire évoquer la maladie de Horton. Cependant, si le tableau

d'ensemble n'est pas très typique cliniquement, il faudra éliminer un certain nombre d'autres diagnostics possibles.

- Au niveau du cuir chevelu :

- . Epithélioma basocellulaire ulcéré
- . Lésions secondaires post-radiothérapiques
ou post-traumatiques (contusion, jet d'acide)
- . Zona gangréneux
- . Hématodermie ulcérée.

- Au niveau de la langue

- . Nécrose tumorale
- . Nécrose post-traumatique
- . Brûlure.

Le traitement corticoïde repose sur 3 principes fondamentaux :

a)- L'urgence :

La mise en oeuvre précoce d'une corticothérapie est motivée par le caractère imprévisible et brutal des complications oculaires et le risque de constitution de lésions irréversibles. Il ne faut donc pas hésiter à instituer la corticothérapie dès que le diagnostic est plausible. Si la biopsie artérielle ne pouvait être réalisée immédiatement, son résultat ne serait cependant pas modifié par quelques jours de corticothérapie.

b)- Les doses

Le choix du corticoïde est secondaire et tous les dérivés peuvent être utilisés.

Il faut commencer par une dose relativement forte : 40 à 50 mg/24 heures et per os. En deux ou trois jours, l'état général se transforme. La VS baisse rapidement de façon significative, mais il faut savoir que les signes généraux s'améliorent avant la chute de la VS.

Si la réponse clinique et biologique n'est pas concluante, on peut augmenter la dose et contrôler la VS trois jours plus tard.

c)- Durée du traitement

Après 10 à 15 jours du traitement d'attaque, on diminue progressivement les doses, de 5 mg par semaine jusqu'à 20 mg/j. A partir de cette dose, la diminution des corticoïdes doit être beaucoup plus prudente en surveillant la VS tous les 10 à 15 jours.

Habituellement ce traitement représente une durée d'au moins six mois. Toute élévation de la VS au dessus de 20 mm justifie une augmentation transitoire des doses de corticoïdes. L'arrêt des corticoïdes ne sera possible que lorsque le potentiel évolutif de la maladie finit par s'éteindre. La VS est le meilleur moyen et souvent le seul à rendre compte de l'évolutivité de la maladie. Tant que la VS reste élevée, le malade est soumis aux risques de complications.

La corticothérapie ne guérit certes pas la maladie, mais elle stabilise le processus inflammatoire, améliore le syndrome douloureux, les signes nécrotiques (alors que paradoxalement les corticoïdes retardent la cicatrisation) et l'état général.

d)- Précautions à prendre

- Adjonction d'anabolisants pour éviter l'ostéoporose de la corticothérapie, fréquente chez les gens âgés.
- Si le sujet est ulcéreux, il faut cependant instaurer la corticothérapie et prescrire une médication anti-ulcéreuse.
- Si le sujet est diabétique ou prédiabétique : contrôler régulièrement les glycosuries.

5)- Approche physio-pathologique

Les circonstances d'apparition des manifestations nécrotiques ne semblent pas susceptibles d'éclairer la physiopathologie.

- L'âge ne paraît pas être un facteur déterminant, bien que la presque totalité des malades aient plus de 75 ans, mais cet âge est aussi celui de la majorité des maladies de Horton.
- La date d'apparition des nécroses cutanées ou linguales par rapport aux autres manifestations de la maladie paraît variable; elles peuvent être inaugurales, mais le plus souvent, sont précédées d'une assez longue évolution. Elles semblent indépendantes des lésions oculaires qui peuvent assez souvent les précéder.

L'existence de ces nécroses ischémiques dans des territoires où la vascularisation est très riche témoigne de la diffusion des lésions : quels sont les mécanismes qui ont pu être invoqués dans la genèse de ces complications ?

* Dans certains cas, on a pu invoquer un facteur favorisant tel que la photosensibilisation.

* Le traitement par le phénylindandione qui avait été administré au malade de BOUR dans les tous premiers jours des troubles oculaires pourrait faire discuter une nécrose par anticoagulants oraux, mais l'étude des autres observations ne montre pas que les sujets ayant présenté des manifestations nécrotiques étaient sous traitement anticoagulant. Les accidents du traitement anticoagulant surviennent, dans 90 % des cas, du troisième au sixième jour, et jamais au-delà du dixième jour. Les éléments cutanés nécrotiques siègent en règle générale aux membres inférieurs et plus particulièrement à la partie haute des cuisses, ainsi qu'au niveau des jambes. Ils débutent le plus souvent par un purpura, mais la nécrose escarrotique peut apparaître simultanément en différents endroits et atteindre parfois le tissu cutané. Certaines localisations plus exceptionnelles ont été signalées (sein, fesses, dos, périnée) mais jamais au niveau de la face et de la langue.

On peut donc penser que la prescription d'anticoagulant chez un sujet porteur d'une maladie de Horton puisse favoriser la survenue d'une nécrose cutanée, mais il ne semble pas que la médication anti-coagulante soit le facteur primordial.

- * L'infection ne paraît pas devoir être retenue. L'absence de réponse à un traitement antibiotique local et général montre bien que l'infection n'est pas importante et elle est en fait secondaire à la nécrose.
- * L'artérosclérose banale ne semble pas devoir être retenue, du moins comme phénomène déterminant. Peut-être contribue-t-elle à réduire la circulation de suppléance, ce qui paraît probable.

* L'origine la plus vraisemblable de ces nécroses reste l'ischémie secondaire à l'artérite giganto cellulaire. La dessimination des lésions dans des territoires éloignés, contralatéraux et vascularisés par un système artériel anastomosé, témoigne de la diffusion de l'atteinte artérielle qui déborde très largement le territoire temporal. Cependant, l'absence possible de lésions artériolaires du pourtour des plaques a pu faire envisager d'autres mécanismes, tels qu'une extravasation sanguine à partir des artères, dans le territoire qui se nécrosera ensuite. Le stade ecchymotique initial est un argument de poids en faveur de cette hypothèse.

En fait, la nature précise du désordre aboutissant à la maladie de Horton n'est pas connue, mais il est généralement supposé qu'elle pourrait correspondre à un phénomène immunitaire voisin de celui de la périartérite noueuse. Pour HORTON, l'artérite temporale se différenciait de la périartérite noueuse par la présence de cellules géantes, l'absence d'éosinophilie et de phénomènes nécrotiques importants et des formations anévrysmales. Cependant, certains auteurs comme GORDON et THURBER ont constaté que chaque critère histologique de l'une pouvait se trouver dans l'autre.

Certains mêmes, comme WHITE, SEBYE, SALUN et TATIBOURET pensent que l'artérite temporale ne serait qu'une forme particulière de la périartérite noueuse. Ceci équivaldrait à inscrire l'artérite temporale dans le vaste cadre des collagénoses.

Enfin, l'apparition de troubles du rythme est classique, de même que la possibilité de manifestations coronariennes à type de nécrose, témoin du caractère diffus, et non localisé à l'artère temporale, de l'artérite inflammatoire à cellules géantes du Horton; c'est poser le problème nosologique avec la maladie de Takayashu et le syndrome de la crosse aortique, la maladie de Takayashu est une endovascularite oblitérante ; la réaction folliculaire épithélioïde et gigante cellulaire touche les 3 tuniques artérielles, mais surtout l'adventice et la média, alors que l'intima est atteinte moins fréquemment ; ces lésions histologiques sont très voisines, sinon identiques à celles de l'artérite temporale, mais elles touchent surtout l'aorte et la partie proximale des troncs supra aortiques, mais l'artérite temporale touche assez souvent ces mêmes vaisseaux et la valeur diagnostique de ce critère topographique perd beaucoup de son importance ; mais la maladie de Takayashu se voit surtout chez la jeune femme avant 40 ans.

En définitive, l'artérite granulomateuse est-elle sous la dépendance d'un processus immunitaire ? C'est probable puisque l'on a récemment montré des dépôts en immunofluorescence d'immunoglobulines et de compléments au niveau des macrophages et de débris élastiques, mais il n'est pas encore possible de trancher entre un dépôt passif d'immuns complexes circulants ou une réaction locale spécifique, par exemple comme l'élastine de la paroi artérielle. En cela c'est encore une maladie d'avenir.

CONCLUSIONS

Une observation de maladie de Horton avec nécrose cutanée est rapportée, et confrontée aux autres observations de la littérature.

Aucun caractère particulier ne les distingue des autres cas de maladie de Horton, en dehors de la nécrose qui semble liée directement à l'atteinte artérielle inflammatoire.

Le risque oculaire est toujours menaçant, et la corticothérapie urgente pour le prévenir, même si elle retarde la cicatrisation.

L'évolution cutanée locale, dont la gravité peut être majorée par des phénomènes infectieux ou la constitution d'un hématome, nécessite parfois une thérapeutique chirurgicale.

Vu, p/ le Directeur de
l'U.E.R. GRANGE-BLANCHE
Le Premier Assesseur
Professeur Agrégé B. SALLE

Le Président de la Thèse
Professeur
J. PASQUIER.

Vu et permis d'imprimer
Lyon, le 2 Décembre 1975.

Le Président de l'Université Claude Bernard
Pour le Président, le Premier Vice-Président
Président du Comité de Coordination des
Etudes Médicales

R. TOURAINE.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - BAIRD I.M.
Side effect of Phenindione
Brit. Med. J., 1963, 681.
- 2 - BAREFOOT S.W., LUND H.Z.
Temporal (giant-cell) arteritis associated with ulcerations
of scalp.
Arch. Derm. 93 : 79-83, 1966.
- 3 - BONNET J., CALAS R., HAIC A.,
Artérite Temporale.
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph., 1967, 74 , n° 5, 589-599.
- 4 - BOUR H., RENOUX M., CUY GRAND B., TUTIN M., COSTIL J. , ESCANDE C.
Maladie de Horton avec atteinte oculaire bilatérale, nécrose
cutanée et nécrose linguale.
Presse médicale, 8 Février 1969, 77, 7 (233)
- 5 - BROOKS R.H. and CALLEJA H.B. (1960)
Dermatitis, Hepatitis and Nephritis due to Phenindione
(Phenylindandione)
Ann. Intern. Med., 52, 706.
- 6 - CHASSAGNON C., ROQUES J.C. et BUFFAT J.J.
Artérite de Horton (à propos de deux observations récentes avec
lésions ischémiques cutanées)
Lyon Médical, 19 Février 1967, 99, 8 (571).
- 7 - CLARK J.
Gangrene of the scalp
Brit. Med. J. 1960, II, 1168
- 8 - COPEMAN P.W.M. (1965)
Phenindione toxicity.
Brit. Med. J., II, 305.

- 9 - COPEMAN P.W.M. (1968)
Side effects of Phenindione
Brit. Med. J. III, 557.
- 10 - DUVERNE, CORAJOD, BONNAYMI et CHARTON
Accidents nécrotiques des anticoagulants de synthèse.
Bull. Soc. Fr. Dermatol., 1957, 64, 47.
- 11 - FLEISCHL P. et OLDHAM B.E.
Temporal (giant cell) arteritis associated with gangrene of scalp.
Brit. Med. J., 1960, II, 439.
- 12 - GIRARD P., COUDERT J., CHAVANIS S.
Artérite temporale de Horton ; Traitement par la cortisone.
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1952, 59, 476-477.
- 13 - HAYE C., ROUSSELIE F., MONDON J.
Cécité bilatérale pour maladie de Horton associée d'une
nécrose étendue du cuir chevelu et de la langue.
Bull. Méd. Soc. Fr. Opht. 1967, 80, (617).
- 14 - HOWARD S. et CREMIN M.D.
Acute parenchymatous glossitis with gangrene of the tongue.
Lancet 1959, II, 410-411.
- 15 - KENDALL D.
Some complications of temporal arteritis
Brit. Med. J. 1953, II, 418-420.
- 16 - KINMONT P.D.C. et MAC CALLUM D.I.
Skin manifestations of giant cell arteritis
Brit. Med. J. 1964, 76, 299-308.
- 17 - LARCAN A., BERTRAND P., RICHON J. and CALAMAI M. (1968)
Accidents cutanés nécrotico-bulleux dus aux antivitamines K.
Presse Méd., 76, 1217.
- 18 - LENG-LEVY J.
Les différents visages de l'artérite temporale.
Antenne Méd. 1966, 1, 1, (15).

- 19 - LOUYOT P., BEUREY J., WEBER M., SAPELIER P. et DRUESNE G.
Maladie de Horton à forme nécrosante : difficultés thérapeutiques.
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1966, 73, 79-82.
- 20 - MC GILL B.J.
Gangrene of the tongue.
Brit. Med. J. 1961, I, 1610-1611.
- 21 - MEADOWS S.P.
Temporal or giant cell arteritis.
Proc. Roy. Soc. Med. 1966, 59, 329-333.
- 22 - MERKLEN F.P., NIKOL C. et RENOUX M.
Nécroses cutanées étendues au cours du traitement par les anticoagulants.
Bull. Soc. Fr. Dermat. et Syph. 1962, 69, 875-876.
- 23 - MISSEN (G.A.K.)
Gangrene of the tongue.
Brit. Med. J. 1961, 1393-1394.
- 24 - NALBANDIAN R.M., MADER I.J., BARRETT J.L., PEARCE J.F. and RUPP E.C. (1965)
Petechiae , Ecchymoses and necrosis of skin induced by coumarin congeners.
J. Am. Med. Ass., 192, 603.
- 25 - PERKINS J. -1962)
Phenindione sensitivity.
Lancet, i, 127.
- 26 - PITT P., WALLACE E. and MAC GREGOR G.A.
Gangrene of the tongue.
Brit. Med. J. 1961, I, 1393-1394.
- 27 - POPPY F.
Gangrenosis ulkus des capillitums als Folge einer arteritis temporalis.
Wiener Klin. Wschr. 1959, 71, 783-785.

- 28 - RIIS P.
Arteritis temporalis.
T. norsk. Laegeforen 1947, 67, 124-125
- 29 - ROSS J.B. (1962)
Phenindione Sensibility.
Lancet, i, 127.
- 30 - ROUX J.L.
Le syndrome de l'artérite temporale.
Hachet. Med. Acta 1954, 21, Supp. 34, 1-82.
- 31 - RUSSEL B.W.R.
Giant Cell arteritis : a review of 35 cases.
Quart. J. Med. 1959, 28, 471-489.
- 32 - SCHIFF B.L. and KERN A.B. (1968)
Cutaneous Reaction to anticoagulants.
Arch. Derm., 98, 136.
- 33 - TIRSCHEK H.
Gangraena regionis temporo-parietalis durch arteritis temporalis.
Wien Klin. Wschr, 1957, 69, 610-612.
- 34 - WALLACE D.C. (1960)
Sensitivity to phenindione ("Dindevan") : Report of two cases.
Med. J. Austral., i, 934.
- 35 - WHITFIELD A.G.W., COOK W.T., JAMESON-EVANS P. and BUDD C.
Temporal arteritis and its treatment with cortisone and ACTH.
Lancet 1953, I, 408-412.
- 36 - WISE P.
Acute parenchymatous glossitis with gangrena of the tongue.
Lancet, 1959, II, 674.
- 37 - WITTELS W.
Arteritis temporalis.
Derm. Wschr., 1964, 150, 14-20.

38 - WOILLET M., ASSEMAN R., LEKIEFFRE M.

Complications inhabituelles de l'artérite temporale.

- Bull. Méd. Soc. Fr. Opht. 1959, 72, (658)

- Ann. Ocul. Janvier 1960, 193, 1, (78).

M. RIZZARDO
60 rue Lafontaine
Villeurbanne

